

VI.

Ein Fall von multipler Verhärtung des Grosshirns nebst histologisch eigenartigen harten Geschwül- sten der Seitenventrikel („Glioma gangliocellu- lare“) bei einem Neugeborenen.

Von

Dr. med. **A. Hartdegen,**

Assistent an der geburtshülflichen Klinik in Leipzig.

(Hierzu Taf. II. Fig. 1—6.)

~~~~~

U  
nter den pathologischen Veränderungen des Centralnervensystems, welche klinisch wie anatomisch noch den verschiedensten Deutungen unterliegen, stehen oben an jene mit Consistenzvermehrung einhergehenden Affectionen, die als Sclerosen bezeichnet werden. Denn nicht allein die mannichfachsten Arten von Entzündungen, Hypertrophien und Neubildungen, auch Schrumpfungen, Atrophien und Degenerationen werden unter diesem eigentlich eben nur auf die bestimmte Gewebsconsistenz gegründeten Collectivbegriff zusammengefasst. Selbst in der neuesten Zeit, wo eine grosse Anzahl, besonders deutscher und französischer Neurologen gerade jenen Processen, namentlich insofern sie das Rückenmark betrafen, ihr Interesse zuwendeten und eine ganze Reihe der prägnantesten, allerdings mehr klinischen Krankheitsbilder aufstellten, kann es im concreten Fall noch immer seine Schwierigkeit haben, eine bestimmte anatomische Diagnose zu stellen. So in dem vorliegenden, welcher sich zum Theil keiner der bisher bekannten Sclerosenformen bestimmt subordiniren liess, eben deshalb aber für eine eingehendere Mittheilung geeignet sein dürfte, da Aehnliches beim Neugeborenen, soweit ich die Literatur zu überblicken Ge-

legenheit hatte, histologisch und histochemisch genauer nicht beschrieben worden ist, jene somit für die eventuelle Beobachtung künftiger Fälle einigen Werth haben dürfte.

Der bewusste Fall kam auf der geburtshülflichen Klinik in Leipzig zur Beobachtung und verdanke ich Herrn Dr. Sanger die Gelegenheit ihn untersuchen zu konnen.

#### Krankengeschichte.

Am 11. Mai 1878 wurde die ledige R. He., bereits in der Geburt begriffen, aufgenommen. Sie ist 42 Jahre alt, eine grosse kraftige Person und Erstgeschwangerte. Bei nachtraglich angestelltem Examen giebt sie an stets vollkommen gesund gewesen zu sein, namentlich an keinerlei Nervenubeln gelitten zu haben. Gleiches behauptet sie vom Vater ihres Kindes. Vermittelst der Zange wurde sie von einem reifen Knaben von 50 Ctm. Lange und 3420 Grm. Gewicht entbunden. Das Kind kam leicht asphyctisch zur Welt, wurde aber bald zum Schreien gebracht, welches indess nicht sehr kraftig laut und anhaltend ausfiel, obschon die Athmung gleichmassig und tief von Statten ging. Es bewegte die Arme und Beine, die ersteren lebhafter, doch im Ganzen matt. Hob man einen Arm oder ein Bein auf und liess es dann los, so fiel es zwar herab, jedoch nicht wie vollig gelahmt, sondern in einem gewissen, das Fallen mildernden Tonus. In den Proportionen des Korpers war das Kind wohl entwickelt. Die Glieder voll und drall von blaurother Hautfarbe. Die Configuration des Kopfes bot fur die Besichtigung nichts Auffalliges. Die Kopfmasse waren:

|                                                |             |
|------------------------------------------------|-------------|
| gerader Durchmesser . . . . .                  | 12 1/2 Ctm. |
| senkrechter „ . . . . .                        | 9 „         |
| querer { biparietaler Durchmesser . . . . .    | 9 „         |
| { bitemporaler „ . . . . .                     | 8 1/2 „     |
| schrager Durchmesser . . . . .                | 13 1/2 „    |
| groter Umfang des Kopfes . . . . .           | 40 „        |
| kleinster „ „ „ . . . . .                      | 30 „        |
| occipito-frontaler Umfang des Kopfes . . . . . | 34 „        |

Doch ergab die Betastung eine bedeutende Verlangerung der vorderen und hinteren Schenkel der grossen Fontanelle zwischen die Stirn resp. die Scheitelbeine hinein.

Die Kopfknochen waren von gewohnlicher Harte.

Das Auffalligste an dem Kinde, was auch zu den bereits angemerkten Prufungen der Motilitat veranlasste, war eine Spina bifida sacrolumbalis, und zwar von der mit partieller Adermie verbundenen Form unter Abwesenheit eines Sackes, wie sie seit Spring (Monographie de la Hernie du cerveau et de quelques lesions voisines. Bruxelles 1853) auf Agglutination mit den Eihauten und spaterer Ablosung derselben zuruckgefuhrt wird. An der Brust sog das Kind gar nicht, und wurde auch schwierig mittelst Einschuttens der Milch ernahrt, indem es nur langsam und selten schluckte sowie sich haufig

erbrach. Es wimmerte mehr als es schrie; nur dann, wenn es durch Klopfen gereizt wurde, gab es etwas lautere Töne von sich. Die Athmung soll immer regelmässig gewesen, auch sollen die Bewegungen der Glieder ebenso geordnet vor sich gegangen sein, wie bei andern Kindern, nur träger und seltener. Zittern wurde nicht bemerkt.

Am 13. Mai Nachts lag das Kind in Agone, es schluckte gar nicht mehr, auch nicht den reichlich abgesonderten Speichel, röchelte, zeigte Opisthotonus, und unter tonischen Krämpfen der Arme und Beine starb es.

### Sectionsbefund.

Leichnam eines kräftig gebauten Säuglings. Die rothblaue Grundfarbe der Haut untermischt mit zahlreichen fast dunkelblauschwarzen Flecken. Todtenstarre bei Halbbeugung der Glieder.

Kopf: Schädelhaut, besonders über dem rechten Scheitelbeine stärker serös durchtränkt (Kopfgeschwulst). Sonst keinerlei Extravasate. Kopfknochen von regulärer Bildung, sehr blutreich, fast ohne membranöse Lücken, Suturen etwas klaffend. Grosse Fontanelle erstreckt sich tief zwischen die Stirnbeine hinein, verbreitert seitlich die Frontalnaht. Sinus longitudinalis strotzend voll dunklem, meist flüssigem Blut, ebenso die Duragefässe; weiche Hirnhäute durchsichtig, zart, bläss. Hirnwindungen leicht abgeplattet, ihre Configuration völlig ausgebildet. Sämmtliche Gyri und Sulci in symmetrischer Vertheilung. Keinerlei Prominenzen sichtbar. Indem die Hemisphären auseinandergeschoben werden, fühlt man an denselben eine Anzahl von Verhärtungen. Bei genauer Betastung ergibt sich, dass durch die Oberfläche beider Hemisphären sammt ihren seitlichen Abdachungen im Ganzen etwa ein Dutzend knolliger Verdichtungen gelagert sind, fast von Knorpelresistenz, den Windungen folgend, nach Innen zu von rundlicher oder spindlicher Form, einzeln oder confluirend, von Erbsen- bis über Haselnussgrösse. Die meisten haben letzteren Umfang und liegen dicht unter der Corticalis. Am massigsten finden sie sich in dem linken Stirnlappen und dem rechten Scheitellappen, wo sie grosse Windungscomplexe einnehmen, ausserdem ganz regellos in der Marksubstanz der Hemisphären verstreut. Balken, Kleinhirn, Hirnschenkel, Brücke, Medulla oblongata sind frei. Auf Durchschnitten sind die Grenzen der Verhärtungen kaum durch das Auge wahrnehmbar, indem ihre Schnittfläche fast dieselbe weisslichgraue Färbung darbietet, wie die Marksubstanz selbst, nur ist sie etwas glänzender, saftärmer, und in einzelnen spurenhalt hervorstechenden Knoten von reinerem Weiss, entschieden ärmer an Gefässsporen. Desto auffälliger ist der Gegensatz für Palpation, indem die isolirbaren Indurationen ganz von weicher Hirnmasse eingeschlossen sind.

An der Basis des Gehirns lagert zwischen Chiasma und Pons eine 1 Mm. dicke Schicht gelbgrünen Eiters in den Maschen der Leptomeningen, von der aus feine Streifen gegen das verlängerte Mark hinziehen. Aus den ohne Abtragung des Tegumentum vom Balken her eröffneten Seitenventrikeln fliesst eine etwa 120 Grm. betragende Quantität harngelber, seröser nicht getrübler

Flüssigkeit ab. Die Ventrikelhöhlen selbst sind derart erweitert, dass die Dicke der Hemisphärenmasse nur 3—4 Ctm. beträgt. Thalamus opticus und Corpus striatum sind etwas abgeplattet. Beiderseits an fast symmetrischen Stellen befinden sich, etwa der Gegend zwischen Seh- und Streifenhügel entsprechend, mehrere längliche erbsengrosse, isolirte oder zu Kleeblattform confluirende höckerige, halbkugelig über die Oberfläche hervorragende Knoten von ebenso fester Consistenz wie die in der Hemisphärensubstanz. Ependym nicht sichtlich verdickt. Der 3. und 4. Ventrikel sind nicht erweitert, das Kleinhirn von oben her etwas abgeplattet. Der Bulbus medullae steckt in dichten gelbgrauen Eitermassen, welche auch das Rückenmark bis hinab zur Wirbelspalte dicht einhüllen. Während sich das Halsmark noch leidlich erhalten zeigte, ist weiter hinab das Rückenmark völlig erweicht und seine Structur verwischt.

Die Bauchorgane boten nichts Bemerkenswerthes dar, die Lungen waren theilweise atelectatisch. Nirgends, auch nicht in den Knochen waren Zeichen congenitaler Syphilis gegeben.

#### Anatomische Diagnose.

Spina bifida sacrolumbalis cum Adermia partiali, Meningitis spinalis purulenta ascendens, Myelomalacia, Leptomeningitis cerebro-basalis purulenta, Hydrops ventriculorum lateral. congenitus, Sclerosis multiplex congenita cerebri, Tumores sclerotici ventriculorum lateralium.

Das Kind ging zunächst an der von der Wirbelspalte ausgehenden ascendirenden eitrigen Cerebro-Spinal-Meningitis zu Grunde. Jedenfalls führte die angeborene Hirnerkrankung den Tod nicht herbei, beschleunigte ihn höchstens. Die Sclerose betraf nur die Grosshirnhemisphären, und es ist bekannt, wie relativ irrelevant gerade diese für das mehr vegetative Leben des Säuglings sind, sofern man z. B. an die Fälle von bis zu mehreren Tagen lebenden Anencephalis denkt, wie sie von Marshal-Hall (Krankheiten des Nervensystems, übersetzt von Wallach 1842, p. 161 u. ff.) gesammelt wurden, oder an die Fälle von angeborenen grossen Hirndefecten, derer nicht zu achten, wo nach Enthirnung durch Perforation das Kind noch eine Zeit lang fortlebte. Hier war das verlängerte Mark intact, bis es durch Erkrankung der Meningen zur Lähmung seiner Centren kam. So erscheint die Sclerose des Gehirns als interessanter pathologisch-anatomischer Nebenbefund, aus dem sich zwar keine klinischen Schlüsse gewinnen lassen, der aber für die noch vielfach lückenhafte Pathologie des Fötus, wie auch die der Sclerosen einen schätzenswerthen Beitrag liefern dürfte.

Um nun der Frage näher zu treten, inwiefern die vorliegende congenitale Sclerose mit einer der bekannten Formen übereinstimmt, lasse ich zunächst den mikroskopischen Befund folgen:

### I. die der Rindenregion angehörigen Verhärtungen.

Das ganze Gehirn wurde erst in Müller'scher Flüssigkeit gehärtet, hierauf in Alkohol aufbewahrt und mir so zur Verfügung gestellt.

Zur Untersuchung wurden Knoten gewählt, welche der Oberfläche dicht anlagen, und sich schon durch die Palpation als resistent-elastisch, auf Druck wie Gummi federnd, leicht von dem umgebenden Gewebe unterscheiden, ja geradezu ausquetschen liessen. An Präparaten, welche durch senkrecht zum Verlaufe der Windungen geführte Schnitte gewonnen wurden, zeigte sich nach Färbung in theils saurem, theils ammoniakalischem Carmin folgendes:

Als Grundlage erscheint ein feinst granulirtes Gewebe, hier und da mit einem Netzwerk von ausserordentlicher Zierlichkeit und Feinheit der Faserung; in dieses eingestreut finden sich zahlreiche Kerne von der Grösse rother Blutscheiben, welche intensive Carminfärbung angenommen haben. Hier und da hat es den Anschein, als seien sie von einem schwächer gefärbten Protoplasmahof umgeben und imponirten als Zellen mit stark gefärbtem Kern. Ihre Anhäufung ist nicht überall gleich, hier eine reichere, dort eine geringere, im Ganzen jedoch entspricht ihre Anordnung den der Grosshirnrinde eigenthümlichen Körnerformationen.

In diesem Gewebe zerstreut liegen zahlreiche, triagonale und polygonale auffallend grosse ganglienzellenartige Gebilde, und zwar ganz unregelmässig, bald in Gruppen bei einander, bald einzeln, aber im Ganzen überall reichlich. Dieselben differiren in Grösse und Form bedeutend von einander, besitzen deutliche, zuweilen weithin sich erstreckende Ausläufer, einen grossen ovalen Kern mit bei genauer Einstellung deutlich sichtbaren Kernkörperchen und ein homogenes nicht pigmentirtes Protoplasma. Viele jener Ganglienzellen sind rings umgeben von runden hellen Räumen, welche wohl als pericelluläre Lymphräume aufzufassen sind, die durch Schrumpfung der Zellkörper abnorm erweitert wurden. Häufig findet man, dass reichliche Anhäufungen jener Gebilde dem Verlaufe der Gefässe entsprechen (Taf. II. Fig. 1). Als Ganglienzellen gleichwerthige Zellformen bezeichne ich dieselben, da sie alle Characteristica solcher mit Sicherheit erkennen liessen, selbst Axencylinderfortsätze waren öfters zu unterscheiden.

Die Gefässe boten keine Abnormitäten, weder eine Wucherung der Adventitiazellen noch eine Verdickung der Intima ist zu constatiren, überall ist ihr Lumen gleichweit offen und meist stark mit Blutkörperchen angefüllt. Schon nach diesem Befund war, um das Entfernteste zuerst zu nehmen, von den bekannteren pathologisch-anatomischen Indurationsprocessen Etwas, was der Charcot'schen multiplen Herdsclerose irgend ähnelte, auszuschliessen. Fast alle dieser eigenthümlichen Veränderungen fehlten.

Abgesehen davon, dass die entzündliche Sclerose höchstens im Kin-

desalter, nicht aber congenital beobachtet wurde, und überhaupt in der grauen Substanz der Hirnwindungen ihr Vorkommen sehr selten ist, findet sich bei ihr ein vollkommen andersartiges mikroskopisches Bild. Es war nichts zu sehen von einer Umwandlung der Neuroglia in dicht verfilztes fibrilläres Gewebe, von der constant vorhandenen Verdickung der Gefässadventitia und Anfüllung ihrer lymphatischen Räume durch Myelintropfen, und endlich nichts von dem ihr eigenthümlichen Vorkommen von Corpora amylacea und Pigmentschollen. Das Fehlen von kleinen Kugeln und Granulationen von fettigem oder markartigem Aussehen (Klin. Vorträge über Krankheiten des Nervensystems von J. M. Charcot p. 220) darf dagegen nicht mit herangezogen werden, da die Möglichkeit frische Schnitte zu untersuchen, nicht gegeben war, in durch Chromsäure gehärteten Präparaten aber, wie Valentiner und Rindfleisch nachgewiesen haben, jene verschwinden. Betreffs der nervösen Elemente fehlte die stark gelbe Pigmentirung der Ganglienzellen, welche von Charcot als gelbe Degeneration derselben besonders hervorgehoben wird. Die Frage vom Verhalten der Nervenfasern liess sich nicht gut lösen, da bekanntlich, wie Flechsig (die Leitungsbahnen im Gehirn und Rückenmark des Menschen auf Grund entwicklungsgeschichtlicher Untersuchungen) und Jastrowitz (dieses Archiv, III. p. 168 ff.) zeigten, die hier in Betracht kommenden Markscheiden noch nicht vorhanden, oder doch erst in der Entwicklung begriffen sind, die Axencylinder aber auch den Veränderungen der multiplen Sclerose lange widerstehen.

Schon eher als letztere würde die diffuse Hirnsclerose der Erwachsenen Aehnlichkeiten bieten, von welcher in der neuesten Zeit von A. Strümpell (dieses Archiv, Bd. IX. Heft 2) ein exquisiter Fall mitgetheilt wurde. Dort ergab die histologische Untersuchung (durch Dr. Sängler) im Wesentlichen eine Hyperplasie der Binde substanz, die auch im vorliegenden Fall, wie weiter unten noch ausführlicher dargelegt werden soll, an einzelnen Stellen noch zweifellos vorhanden war; eine vollkommene Uebereinstimmung aber bot auch diese Affection nicht dar. Um so grösser allerdings die Verlegenheit der Classificirung.

Das einzige, was abgesehen vom Verhalten der Neuroglia positiv vom normalen Zustand abweichend gefunden wurde, waren Ganglienzellen, die in überaus reichlicher Anzahl vorhanden, weder die ihnen charakteristische Pyramidenform besaßen, noch sich zu Schichten in kleinere oder grössere sammelten, sondern die verschiedensten Grössen und Formen darboten, immerhin aber eine viel bedeutendere Grösse zeigten, als sie selbst den sogenannten grossen Pyramidenganglien zukommt. Sehr auffallend war dabei, dass sie selbst in den obersten Schichten der Rinde gefunden wurden, wo doch physiologisch deren nicht gesehen werden. Eine Sclerose derselben, welche sich durch glasige Quellung, Sprünge und Risse charakterisiren soll (Birch-Hirschfeld, Lehrbuch der patholog. Anatomie p. 42), war nicht wahrzunehmen.

Was die Pyramidenform angeht, so braucht man allenfalls hierauf nicht so grosses Gewicht zu legen, da z. B. Arndt (zur Histologie des Gehirns,

dieses Archiv, 3) beim Neugeborenen die Ganglienkörper zwar als vorhanden, aber in ihrer Form noch nicht fertig erklärt; jedoch lässt sich damit nicht ihre ganz auffällende Gestalt und Grösse genügend erklären. Die nach Jastrovitz (Studien über Encephalitis und Myelitis im ersten Kindesalter. Dieses Archiv II. u. III.) im Gehirn Neugeborener ständig vorkommenden Körnchenzellen fehlten, jedoch sind dieseiben gerade in der Rinde nur selten beobachtet, und warum sollten nicht gerade so gut wie die Körnchenhaufen der multiplen Sklerose auch die Körnchenzellen in Folge der Behandlung mit Chromsäure verschwunden sein?

Da in dem Verhalten der nervösen Elemente Vorstehendem zu Folge kaum eine Erklärung zu finden sein dürfte für das Zustandekommen jener intensiven Consistenzvermehrung, und ebenso wenig die normal befundenen Gefässe als Ausgangspunkt der sclerosirenden Vorgänge angesehen werden können, so bleibt nur übrig, das encephalische Stroma, die Virchow'sche Neuroglia in Betracht zu ziehen.

Das mikroskopische Verhalten derselben bot in den tieferen Rindenschichten keine besonderen Abnormitäten, dieselbe zeigte sich als ein feinstes Netzwerk, in welches die Ausläufer zahlreicher Zellen sich aufzulösen schießen, die sich Ganglienzellen gegenüber durch verschwindende Kleinheit, blässere Färbung und Fehlen eines deutlichen Kerns charakterisirten.

Die der Rinde physiologisch zukommenden Körnerformationen, welche von vielen Forschern mit zu den bindegewebigen Elementen gerechnet werden, verhielten sich, wie schon bemerkt, normal bis auf eine etwas grössere Unregelmässigkeit in der Anordnung. Entgegen dem eben geschilderten Befund bot jedoch die oberste Rindenschicht bedeutende Abweichungen vom normalen Zustand, indem hier jenes feinmaschige Netz zu einem grobfaserigen Gewebe wurde, in welchem eine Menge von Zellen, theils von Gestalt der Ganglien, theils den von Deiters beschriebenen Bindegewebszellen ähnlich, eingebettet lagen.

War auch hiermit ein Anhalt für die sclerosirenden Vorgänge der obersten Schichten in Folge der unzweifelhaften Vermehrung und Verdichtung der Neuroglia gegeben, so fehlte doch die Erklärung für die Consistenzvermehrung der tieferen Schichten. Es lag daher die Erwartung nahe, dass eine chemische Untersuchung eher zu sicherem Resultate führen würde. Zunächst wurde eine eventuelle Vermehrung der von Ewald und Kühne (Verhandl. des Naturhist.-Med. Vereins zu Heidelberg 1. Bd., 5. Heft) gefundenen Neurokeratinsubstanz in Betracht gezogen, von welcher die Entdecker behaupten, dass sie einen grossen Theil der Neuroglia unseres Centralnervensystems ausmache.

Durch die gütige Unterstützung des Herrn Dr. Gaule wurde es mir möglich auf der histologischen Abtheilung des Leipziger physiologischen Instituts darauf sich beziehende Untersuchungen anzustellen. Da die Methode durch einen Sonderabdruck aus den „Unter-

suchungen aus dem physiologischen Institut zu Heidelberg“, Ed. I. Heft II. bekannt ist, kann ich mich hier auf Angabe der Hauptmomente beschränken:

Schnitte von pathologisch verändertem und normalem Gehirn wurden nach guter Auswässerung in salicylsaurer Trypsinlösung, anhaltend im Wasserbade einer Temperatur von 40 ° C. ausgesetzt, jedoch selbst nach 8 tägigem Digeriren noch nicht die geringste Veränderung an ihnen wahrgenommen; da somit die Präparate der sauren Lösung den hartnäckigsten Widerstand entgegenzusetzen schienen, die Trypsinverdauung aber vor der Anwendung des Pepsins den Vorzug hat, auch in Gegenwart von Alkalien verwendbar zu sein, so wurde nach vorhergehender Entfettung der Stücke durch Behandlung mit Alkohol und Aether der sauren Trypsinlösung soviel Natronlauge zugesetzt, bis sie eine deutliche alkalische Reaction zeigte. Diesmal war nach 48 stündiger Einwirkung eine entschiedene Veränderung an den Präparaten wahrzunehmen, die alkalische Verdauungsflüssigkeit wurde daher wieder durch die saure ersetzt, und ging jetzt der Process schnell von Statten. Schon nach weiteren 24 Stunden waren die Stücke in voller Lösung begriffen und nur gallertig aufgequollene Reste vorhanden. Unter dem Mikroskop zeigten sich dieselben als aus einer homogenen, hier und da etwas körnigen Masse bestehend, durchzogen von den Resten des Gefässinhalts, welcher noch durch seine Anordnung die Bahnen des ursprünglichen Gefässverlaufs erkennen liess. Alle Axencylinder, Ganglienzellen, Körner und Neurogliegewebe waren verschwunden, auch jener „feine Filz von Fasern“ (Kühne *ibidem*) nicht zurückgeblieben, und nichts dergleichen zu entdecken. Somit gab es nur zwei Möglichkeiten: entweder die Neurokeratinsubstanz ist überhaupt in den Gehirnwindungen resp. den ihnen entnommenen Stücken nicht vorhanden gewesen, was geradezu den Kühne'schen Versuchen und Befunden widerspricht, da sie mit aller Bestimmtheit der grauen Rindensubstanz zuerkannt wird, oder sie ist in Folge der angewandten Methode gelöst worden, was hier der Natronlauge schuld zu geben wäre, obwohl Kühne das Neurokeratin als „fast unzerstörbar“ hinstellt.

Schon am nächsten Tage war die Lösung der Stücke vollständig und nur ein ganz geringer Bodensatz restirte.

Der einzige Unterschied zwischen dem pathologisch veränderten und normalen Gewebe bestand darin, dass letzteres etwas früher zur vollkommenen Lösung gelangte.

Ein weiterer Versuch zur Aufklärung der chemischen sowohl als der histologischen Verhältnisse wurde mit der Chloroformbehandlung mikroskopischer Schnitte gemacht. Dieselben wurden in ausgezogenen Glasröhren, welche nach Einsaugung von Chloroform zugeschmolzen waren, eine kurze Zeit der Siedehitze des Wassers ausgesetzt und boten dann ein überraschend deutliches Bild des Maschenwerkes der Neuroglia. (Taf. II. Fig. 6.) Die Körnerformationen zeigten sich unverändert, die Ganglienzellen etwas geschrumpft, doch deutlich erhalten, und ihre Ausläufer meist weithin zu ver-

folgen, ebenso eine Menge kleinerer Zellen mit Ausläufern, von welchen es zweifelhaft bleiben musste, ob sie zur ersteren gehörten oder bindegewebiger Natur seien. In chemischer Beziehung bemerkenswerth war, dass aus den normalen Stücken bedeutend mehr Fett ausgezogen war, als aus den pathologisch veränderten, indem nach Erkalten die die ersteren enthaltende Glasröhre an der Innenfläche dicht mit feinsten Fettröpfchen besetzt, die andere dagegen vollkommen blank und das Chloroform in ihr ungetrübt war.

Dies Verhalten liess schliessen, dass die pathologischen Prozesse wohl mit ihren Grund haben mochten in einer Veränderung der Fette, sei es, dass davon überhaupt weniger vorhanden, sei es, dass sie in eine unlöslichere Modification übergegangen waren. Der Alkohol- und Aetherrückstand des ausgezogenen Fettes liess nichts besonders Bemerkenswerthes erkennen.

## II. Die in den Seitenventrikeln gefundenen Geschwülste.

War für den Charakter jener der Rindenregion angehörigen Verhärtungen weder durch die mikroskopische, noch durch die histochemische Untersuchung eine vollkommen ausreichende Erklärung gewonnen worden, so verhielt es sich doch anders mit den in den Seitenventrikeln vorgefundenen Knoten und Höckern. Hier war schon äusserlich eine den Geschwulstformen sich eng anschliessende Veränderung zu constatiren; denn jene Knoten boten gegenüber dem umgebenden Gewebe nicht allein wiederum eine bedeutende Consistenzvermehrung, sondern sie prominirten auch stark über der sonst glatten Oberfläche. (Fig. 5. Taf. II.)

Im engen Anschluss hieran stand die mikroskopische Untersuchung, welche eine colossale Anhäufung von im Wesentlichen zweierlei Zellensorten dicht unter dem vollkommen erhaltenen Ependym wahrnehmen liess. Zunächst diesem lag ein Netzwerk äusserst zarter und feiner Fasern, welche, zum Theil ausgehend von kleinen, meist spindelförmigen Zellen, sich mit vom Epithel hinabsenkenden Fäden mischten; tiefer jedoch sah man in massenhafter Anordnung, ihrem ganzen Habitus nach mit Ganglienzellen zu identificirende Gebilde, welche sich durch ihre grössere multipolare Gestalt, ihren mehr protoplasmahaltigen Zellenleib, den deutlichen grossen, ovalen Kern mit Kernkörperchen und die langen Fortsätze wesentlich von den ersteren Zellen unterschieden. Das Vorkommen jener Zellanhäufungen war an die erwähnten Knoten gebunden, welche sich auf Durchschnitten als nicht mit dem normalen Niveau aufgehörend, sondern ungleich weit in das Innere sich erstreckend auswiesen, was auch schon makroskopisch durch eine dunklere Färbung der Umgebung gegenüber sich verrieth.

Die ganze Bildung hätte man als aus jenen beiden Zellsorten gemischt bestehend ansehen können, wenn nicht Faserzüge nach vielen Richtungen hin sie durchzogen hätten, und somit geradezu alveolenartige Fächer herstellten, sodann aber auch überall nur hier in stärkerem, dort in geringerer Masse

Kerne zu Gesicht kamen, die den der Rinde zukommenden Körnern nicht unähnlich waren. Die Abgrenzung gegen das umgebende Gewebe war scharf, und vollzog sich ebenfalls durch jene Faserzüge. (cf. Fig. 2. Taf. II.) Ausserdem aber unterschied sich dieses auf's Bestimmteste, da es sich als aus einer feinst granulirten Grundsubstanz mit zahlreich eingestreuten, grossen Rundzellen gleichenden Gebilden bestehend ohne Ganglien zeigte.

Musste man dem Vorstehenden zufolge entschieden an eine heterogene Bildung in Gestalt einer Geschwulst denken, so war doch auch hier die Charakterisirung nicht leicht.

Jene Wucherungen des Ependyms, die so häufig bei Hydrops ventriculorum beobachtet sind, konnten in Folge des mikroskopischen Befundes vollständig ausgeschlossen werden, da dasselbe, wenn auch hier und da etwas verdickt, sich sonst intact zeigte. Vielmehr war eine abnorme Bildung des dem Ependym unterliegenden Gewebes in's Auge zu fassen und konnte man entschieden das Recht haben, die Geschwulst als Gliom zu bezeichnen, wenn nicht das Vorhandensein jener zahlreichen und riesigen Ganglienzellen diese Annahme wieder etwas in Frage stellte, sofern man wenigstens dieselben als solche anerkennt, und dem Criterium Virchow's folgend, eine Geschwulst nur dann als „Gliom“ bezeichnet, wenn die nervösen Elemente fehlen.

Wollte man aber die beschriebenen grossen pyramidalen, triangulären oder spindligen Zellen doch als Abkömmlinge des gliösen Bindegewebes ansprechen, so könnte es sich nur um Excessivbildungen dieser Zellen, um Riesenzellen des Gliagewebes handeln um ein „Riesenzellengliom“. Da indess jene Zellen sonst mit dem Bau der Ganglienzellen vollkommen übereinstimmen, und bisher nirgends gliöse Riesenzellen beschrieben worden sind, so erscheint es gewiss ungezwungener, den gangliösen Charakter dieser Zellen nicht in Zweifel zu ziehen.

Die Schilderung, welche Jastrowitz (Studien über Encephalitis und Myelitis im ersten Kindesalter. Dieses Archiv, III. 168ff.) von der den Ventrikelraum begrenzenden und mit dem Ependym abschliessenden Schicht giebt, würde theilweise mit meinem Befunde an den anormalen Stellen übereinstimmen, für die normalen aber durchaus nicht passen. Er sagt: „Hier kommen markhaltige Nervenfasern fast gar nicht vor, dagegen werden viele blasse Fäserchen sichtbar, durch welche jene Schicht eine Art fibrillären Charakters erhält, und es tritt eine moleculäre Schicht abermals auf. Am meisten wird der Blick jedoch gefesselt durch eine grosse Zahl tief gefärbter und eigenhümlich gestalteter Zellen, einer besonderen Varietät der Gliagebilde,

die meines Wissens bisher nirgends ordentlich erwähnt, und gehörig beschrieben worden ist“. In der weiteren Beschreibung der Zellen selbst jedoch findet sich keine Aehnlichkeit. Schon die Grösse derselben war in unserem Fall eine viel bedeutendere, demnächst war keine „ungemeine Menge Ausläufer“ wahrzunehmen, sondern meist nur wenige, auch eine irgendwie spinnenähnliches Aussehen nicht vorhanden.

Wenn nach Jastrowitz ferner nach dem Ventrikel zu diese Zellen immer gehäufter werden und sie schliesslich „eins bei eins aneinanderliegend“ das Ependym-Epithel zusammensetzen sollen, so muss ich im Gegentheil bemerken, dass in meinem Falle die Zellformen sich scharf von dem prachtvoll erhaltenen Epithel unterschieden, dieses aber als echtes Epithel sich sowohl durch seine Cylindergestalt, als besonders durch die unverkennbaren Flimmerhaare genügend charakterisirte. (Fig. 3. Taf. II.) Jastrowitz's Behauptung von der zweifellos bindegewebigen Natur des „sogenannten Epithels des Ventrikels“ in Folge der Identität desselben mit den Gliazellen schien mir somit auf den vorliegenden Fall zum Mindesten nicht anwendbar.

Recapitulirt man kurz den Befund, so ergiebt sich eine geschwulstartige Neubildung, bedingt durch eine Hyperplasie der gliösen Elemente und eingelagert in diese eine bedeutende Menge ganglienartiger Zellen von exquisiter Grösse, deren Ausläufer mit denen der Gliazellen ein dichtes Netzwerk bilden. Durchzogen wird der ganze Knoten von Bindegewebe ähnlichen, Septa bildenden Faserzügen und findet durch ebensolche seine Abgrenzung gegen die Umgebung. Die Geschwulst wäre demnach vielleicht zu bezeichnen als „Glioma gangliocellulare cerebri congenitum“.

Das Merkwürdige war, wie schon früher hervorgehoben, das Vorkommen von Ganglienzellen in einer derartigen Neubildung, da die meisten der bisher mithgetheilten Fälle von Gliom auf Wucherungen der bindegewebigen Elemente sich beziehen, mögen sie nun den bekannten einfachen Formen ersterer, oder den partiellen Hypertrophien, oder den von Robin sog. Scleroma cerebri\*), oder endlich den von Th. Simon gesehenen Pinsel- oder Spinnenzellengliomen sich unterordnen.

Soviel mir bekannt geworden, ist zuerst von Fleischl (Wiener

---

\*) Derartige Geschwülste beschrieben:

Robin: Gaz. méd. 1856. V. p. 75.

Leubuscher: Virch. Arch. XIII. p. 496.

Sangalli: Gaz. med. italian. Lombard. 1858. No. 30.

med. Jahrb. 1872. S. 207) ein Fall mitgetheilt worden, bei welchem in einer Hirngeschwulst unzweifelhafte grosse Ganglienzellen vorhanden waren. Dann hat Klebs (Beiträge zur Geschwulstlehre. Prager Vierteljahrschr. 1877. I. 1 u. ff.) gestützt auf eine Anzahl weiterer Fälle sich entgegen der Virchow'schen Gliomdefinition dahin ausgesprochen, dass sowohl nervöse als gliöse Elemente beteiligt seien bei der Bildung derartiger Geschwülste, er nennt daher solche geradezu Neurogliome. Diesen würde sich unser Fall ungezwungen subordiniren lassen, zumal da hierdurch auch eine Erklärung des Verhältnisses der Ventrikeltumoren zu den Veränderungen der Hirnrinde gewonnen würde. Klebs theilt nämlich seinen Neuroglionen drei Entwicklungsphasen zu, von denen die erste in diffuser Anschwellung einzelner Gehirnthteile bestehend und den Charakter der Hyperplasie tragend mit den Processen der Hirnrinde in unserm Falle, die dritte aber durch Abgrenzung gegen die Umgebung, deutliche Verschiedenheit des Geschwulst- und normalen Gewebes, endlich durch das überwiegende Vorkommen vielverzweigter Zellen gekennzeichnet, mit den Ventrikeltumoren zu intendificiren wäre.

Bezüglich der Entwicklungszeit der letzteren möchte ich glauben, dass sie früher da waren, als der Hydrops der Ventrikel. Die stetig zunehmende Wassermenge in diesen comprimirte wohl die noch weich gebliebenen Wandungen, aber die bereits resistenteren Gewebstheile widerstanden, wo rings um sie herum der Wasserdruck zur Geltung kam. Ob nun, um dies sogleich hier anzuschliessen, dieselben auch Ursache des Ventrikelhydrops waren, ist schwer zu sagen. Ein Druck auf abführende Venen kann sehr wohl Transsudation bewirkt haben. Indess fanden sich an den Plexus chor. sowie der Vena magna nichts Auffälliges, auch war deren Abfluss nicht behindert, da sie keinerlei Zeichen von Stauung darboten.

Auch für sich allein kann ja der Hydrops bestanden haben; wird er doch gerade bei Spina bifida so oft beobachtet; immer aber kann er nur in einer späteren Zeit der Hirnentwicklung entstanden sein, denn Wasseransammlung in den Hirnhöhlen zu einer früheren Periode führt zu Anencephalie und Hemicephalie etc.

Der Hauptbeweis für eine relativ späte Entwicklung der Sclerosen in den Hemisphären wird geliefert durch die vollendete Ausbildung der Windungen letzterer. Es ist nicht wohl anzunehmen, dass die Verhärtungen, wenn sie in einer sehr frühen Periode der Gehirnentwicklung aufgetreten wären, diese nicht gestört haben sollten. Vielmehr muss die Sclerose begonnen haben, als die Formentwicklung, namentlich der Windungen des Gehirns vollendet, oder

doch nahezu vollendet war. Was diese anlangt, so glaubten allerdings v. Baer und Tiedemann, dass die im III. Monat auftretenden primitiven Windungen in die bleibenden übergangen, bis später durch Kölliker gezeigt wurde, dass diese mit Ausnahme einiger Züge im V. Monat wieder verschwinden, so dass im VI. Monat die Hirnoberfläche wieder vollkommen glatt ist. Erst im VII. und besonders vom VIII. Monat an bilden sich die bleibenden Windungen und zwar einfach durch Wucherungen der Oberflächen der nun schon sehr dickwandigen Hemisphären. Auf keinen Fall kann also die Sclerose vor dem VII. Monat begonnen haben, gleichviel, ob man annimmt, dass histologische oder chemische Veränderungen, oder beide combinirt, den Grund der abnormen Verhältnisse bildeten, also zu einer Zeit, wo die Configuration des Gehirns in ihrer Anlage fertig war. Ueerraschen muss es freilich, dass in so kurzer Zeit, also vom VII. Monat bis zur Geburt solche umfangreichen und tiefgreifenden Abnormitäten zu entstehen vermochten, und muss ich eine Erklärung hierfür schuldig bleiben; höchstens könnte man der Hypothese Raum geben, dass das fötale Wachsthum auch in pathologischer Richtung ein intensiveres, rascheres sei als zu irgend einer Periode des Extrauterinlebens.

Im Ganzen finden sich in der Literatur nur relativ wenige Fälle von Sclerose des Gehirns bei Kindern verzeichnet. Als der multipeln durch Charcot festgestellten Form angehörig wird von Humphrey (*Med. Times and Gaz.* 1877. No. 1427; 491) ein Fall mitgetheilt von einem 3 Jahr 6 Monat alten Kind. Unter 42 von Jaccoud (*ibid.*) zusammengestellten Fällen betraf der jüngste ein Kind von zwei Jahren.

In den Lehrbüchern der Neuropathologie und Pädiatrik wird sowohl die herdweise, als auch die diffuse Sclerose öfters als *Hyper-trophia cerebri* aufgeführt.

Eine Hirninduration bei einem 12jährigen Knaben findet sich erwähnt bei Rilliet und Barthez (*Kinderkrankh.* Bd. I. p. 189). Längs der grossen Incisur der linken Hemisphäre fühlte man hier eine Windung, die viel fester war, als die anderen. „Man konnte sie kaum zerdrücken, sie enthielt kein abnormes Product, war aber in der Mitte, wo sie am festesten war, ziemlich umschrieben roth und fest wie eine Membran, auch die übrige Hirnmasse hatte eine feste Consistenz“. Der ebendasselbst angeführte Fall, ein 9jähriges Kind betreffend, welches an chronischem Hydrocephalus starb, scheint im

Wesentlichen in einer Geschwulstbildung mit Erweichung bestanden zu haben.

Demnächst wird von F. Weber (Beiträge zur pathol. Anat. des Neugeborenen) ein Fall erwähnt, wo es sich um eine Sclerose des grösseren Theils der rechten Hemisphäre handelte. Besonders stark war die graue Rinde sclerosirt. Ferner waren knorplig indurirt das Corpus striatum und der hintere Theil des Thalamus opticus der rechten Seite; die Ventrikel enthielten reichlich blutig tingirte Flüssigkeit. Eine mikroskopische Untersuchung wurde nicht gemacht.

Wunderlich (Handbuch der Pathologie und Therapie, Bd. III. 1854) giebt an, dass diffuse Hypertrophien, wenn angeboren, im Anschluss an sonstige Bildungsfehler, sonst aber erst in späterem Lebensalter sich zu entwickeln pflegen, partielle Hypertrophien aber überhaupt wenig bekannt seien, und führt zwei Fälle von Sims auf, von denen der erste eine Hypertrophie der einen Hemisphäre, des Corpus striatum und des Thalamus opticus und Pons, der andere eine Hypertrophie des hinteren Lappens betraf.

Hennig sagt in seinem Lehrbuch der Kinderkrankheiten, dass die beschränkte Form der Hypertrophie auf eine Halbkugel oder einen Centraltheil (in Mauthner's Abbildung auf den rechten Sehhügel) oder auf die Hirnwindungen sich erstrecke, und zieht dabei einen Fall von Barthez heran, wo bei einem 2jährigen Knaben an zwei Stellen die weit in die Hirnschale eingedrungenen Hirnwindungen sogar die äussere Knochentafel durchbrochen hatten. (Doch wohl ein bösartiges Gliom, Glio-Sarcom!)

Hennig selbst beobachtete einen Fall, wo bei einem an Hirntuberkulose verstorbenen Knaben die rechte Olive doppelt so gross, als die andere, dabei von normalem Gefüge, nur reicher an Ganglienkugeln war.

Neureutter und Steiner (Pädiatr. Mittheilungen aus dem Franz-Joseph-Kinderhospitale zu Prag. Prager Vierteljahrsschrift f. pract. Heilkunde, XX. Jahrgang, Bd. II.) berichten zwei Fälle von Hirnsclerose unter Hervorhebung der grossen Seltenheit. Der erste eine mehr partielle bei einem 14 Monate alten Knaben; der zweite eine allgemeinere, ein 10 Monate altes Kind betreffend, welches von der Geburt an Zeichen des Blödsinns gab und wiederholt an Convulsionen litt. Die mikroskopische Untersuchung ergab eine reichliche Wucherung von Bindegewebe mit zahlreichen Kernen und einzelnen Fetttropfchen.

v. Recklinghausen endlich demonstrirte in der Berl. Gesellschaft für Geburtshülfe (cf. Verhandlungen derselben 1863, XV. Heft,

p. 75) an einem Neugeborenen, welcher kurz nach der Geburt gestorben war, eine grosse Anzahl von Sclerosen des Gehirns neben mehreren in die Ventrikelhöhlen prominirenden Myomen des Herzens.

Unter den von Klebs (s. o.) mitgetheilten Fällen findet sich kein dem Kindesalter zugehöriger, und so dürfte denn der vorliegende, mag man nun denselben jenen Neurogliomen zurechnen, oder die Ventrikel- und Rindenaffectionen als gesonderte Processe ansehen, immerhin die Kenntniss der Gehirnpathologie des Neugeborenen zu fördern berufen sein.

---

### Erklärung der Tafel II.

Fig. 1. Ein Schnitt aus der Hirnrindenregion. Zahlreiche grosse Ganglienzellen und Körner zeigend, beide eingebettet in eine fein reticulirte Grundsubstanz.

gl = Ganglienzellen; Kr = Körner; Ngl = Neuroglia.

Fig. 2. Ein Schnitt aus dem Innern einer der im Seitenventrikel befindlichen Geschwülste.

gl = Ganglienzellen; R = Rundzellen; a = Faserzüge.

Fig. 3. Derselbe Schnitt, die Abgrenzung der Geschwulst gegen den Seitenventrikel hin darstellend.

E. = Cylinderepithel; R. u. gl. wie früher.

Fig. 4. Isolirte Zellen des Tumors.

Fig. 5. Ein Schnitt durch die Geschwulst des Seitenventrikels.

E. = Epithel; a = normales; b = Geschwulst-Gewebe.

\*\* = Abgrenzung des Tumor gegen die Umgebung.

Fig. 6. Ein Schnitt durch die sclerosirte Hirnrinde (in Chloroform gekocht, Carminfärbung).

Bezeichnungen wie vorher.

---

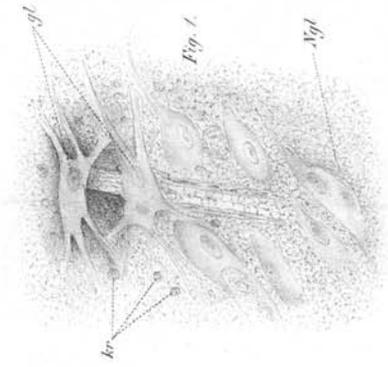


Fig. 1.

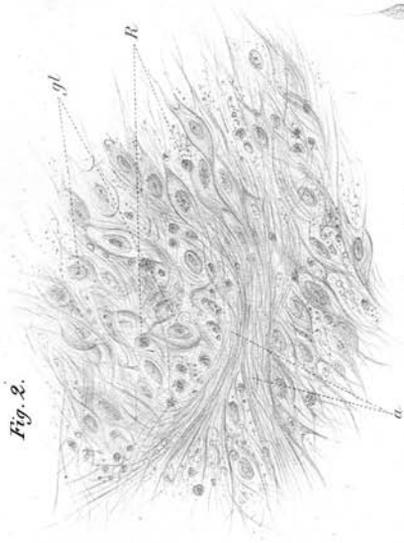


Fig. 2.

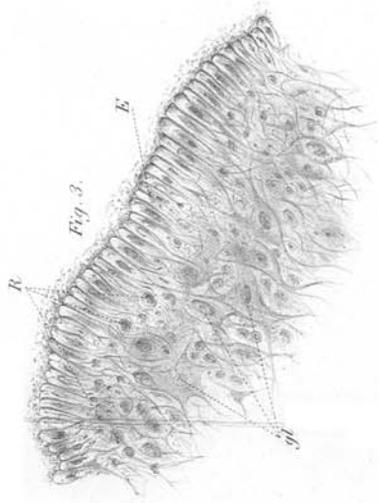


Fig. 3.

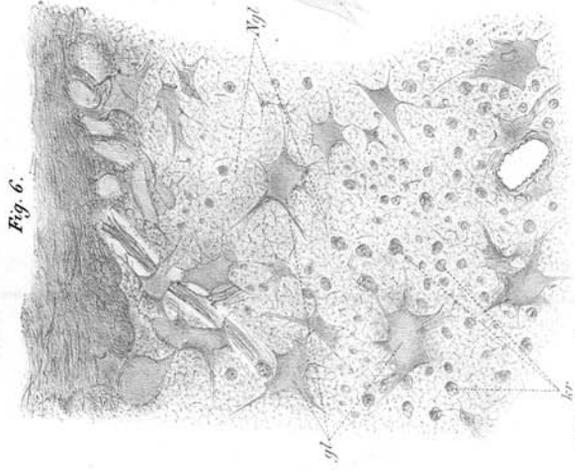


Fig. 6.



Fig. 4.

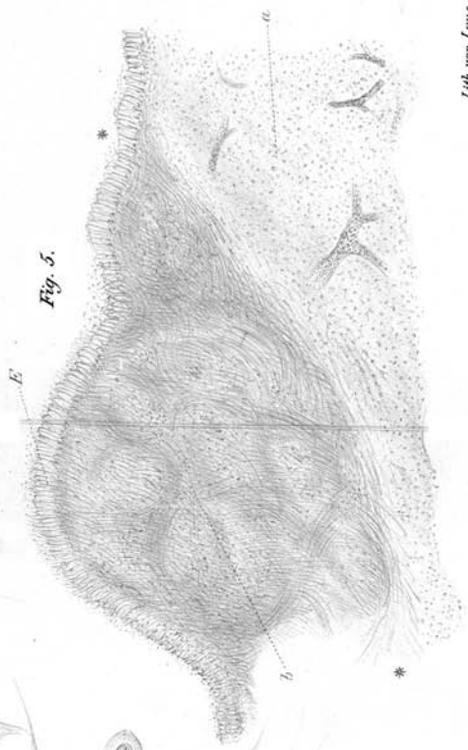


Fig. 5.